

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1931

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

Soutenue devant la Faculté de Médecine de Paris en 1931

par **BERCOU BLUMEN**

Né le 20 août 1902 à Odobesti (Roumanie)

Contributions à l'étude de la maladie osseuse
fibro-kystique de Recklinghausen

LES PRESSES MODERNES

IMPRIMERIE

45, Rue de Maubeuge, 45

PARIS

1931

CONTRIBUTIONS A L'ÉTUDE DE LA MALADIE OSSEUSE
FIBRO-KYSTIQUE DE RECKLINGHAUSEN



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1931

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

Soutenue devant la Faculté de Médecine de Paris en 1931

par **BERCOU BLUMEN**

Né le 20 août 1902 à Odobesti (Roumanie)

Contributions à l'étude de la maladie osseuse
fibro-kystique de Recklinghausen

LES PRESSES MODERNES

IMPRIMERIE

45, Rue de Maubeuge, 45

PARIS

—
1931



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN M. BALTHAZARD

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	GRÉGOIRE.
Physiologie	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMAND.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LÆPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Mce VILLARET.
Clinique médicale	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
	DELBET.
Clinique chirurgicale	CUNÉO.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose	Léon BERNARD.
Professeur sans chaire	MAUCLAIRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ALAJOUANINE	Neurologie et psychiatrie.
N.....	Physiologie.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BÉNARD (H.)	Pathologie médicale.
SANNIE.....	Chimie biologique.
BROCQ.....	Pathologie chirurgicale
BRULÉ.....	Pathologie médicale.
CADENAT.....	Pathologie chirurgicale
CATHALA.....	Pathologie médicale.
CHABROL.....	Pathologie médicale.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.
DE GAUDART d'ALLAINES	Pathologie chirurgicale
DOGNON.....	Physique.
DONZELOT.....	Pathologie médicale.
ECALLE.....	Obstétrique.
FEY.....	Urologie.
GARNIER.....	Pathologie expérimentale
GASTINEL.....	Bactériologie.
GATELLIER.....	Pathologie chirurgicale
CIROUD.....	Histologie.
HARVIER.....	Pathologie médicale.
HOVELACQUE.	Anatomie.
HUTINEL.....	Pathologie médicale.
JOANNON.....	Hygiène.

MM.	
LABBÉ (Henri).	Chimie biologique.
LAROCHE (G.)	Pathologie médicale.
LEMAITRE ...	Oto-rhino-laryngologie
HUGUENIN.....	Anatomie pathologique
LEVEUF.....	Pathologie chirurgicale
LIAN.....	Pathologie médicale.
HAZARD.....	Pharmacologie.
MONDOR.....	Pathologie chirurgicale
MOREAU.....	Pathologie médicale.
MOULONCUET.	Pathologie chirurgicale
MOURE.....	Pathologie chirurgicale
MULON.....	Histologie.
OBERLING....	Anatomie pathologique
OLIVIER.....	Anatomie.
PIEDELIEVRE.	Médecine légale.
PORTES.....	Obstétrique.
QUÉNU.....	Pathologie chirurgicale
RICHT Fils...	Physiologie.
SÉZARY.....	Dermatologie et syphiligraphie.
VALLERY-RADOT (Pasteur).	Pathologie médicale.
VAUDESCAL...	Obstétrique.
VELTER.....	Ophthalmologie.
VERNE.....	Histologie.
VIGNES.....	Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
BUSQUET.....	Pharmacologie.
GUÉNIOT.....	Obstétrique.
LEQUEUX.....	Obstétrique.
LEROUX.....	Anatomie pathologique

MM.	
NEVEU-LEMAIRE..	Parasitologie.
RETTERRER....	Histologie.
ZIMMERN....	Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

ANNEXE, A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ABRAMI.....	} Clinique médicale	CHEVASSU.....	} Clinique chirurgicale
CHIRAY.....		HEITZ-BOYER..	
DEBRÉ.....		MATHIEU.....	
DUVOIR.....		MOCQUOT.....	
FIESSINGER...		PROUST.....	
LAIGNEL-LAVASTINE...		SCHWARTZ....	
LÉVY-SOLAL...	} Clinique obstétricale	LE LORIER....	
METZGER.....		BASSET.....	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, profes- seur sans chaire ..	}	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.....		Stomatologie.
CHAILLEY-BERT.....		Education physique.
LEDOUX-LEBARD.....		Radiologie clinique.
WEILL-HALLÉ.....		Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

Pieux hommage.

A MA MÈRE

Filiale affection.

A MES FRÈRES

A MES SOEURS

MEIS ET AMICIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CARNOT

Professeur de clinique médicale à la Faculté
de Médecine de Paris

Médecin des Hôpitaux de Paris.

Membre de l'Académie de Médecine.

*Hommage de gratitude pour le
grand honneur qu'il nous a fait en
voulant bien accepter la présidence
de notre thèse.*

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR PAUL SAINTON

Médecin des Hôpitaux de Paris

*qui a bien voulu nous inspirer le
sujet de cette thèse et nous aider de
la mener à bien.*

*En témoignage de notre profonde
reconnaissance.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR BOURGUIGNON

Electroradiologiste de la Salpêtrière

*dont l'obligeance nous a facilité
l'élaboration de ce travail ;*

*Qu'il veuille bien nous permettre
de lui exprimer ici nos vifs remer-
ciements.*

A NOS MAÎTRES
DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DES HÔPITAUX DE PARIS

MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLAIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ HARVIER

MONSIEUR LE DOCTEUR LESNÉ

MONSIEUR LE DOCTEUR CATHALA

MONSIEUR LE DOCTEUR MILIAN

MONSIEUR LE DOCTEUR LOUIS RAMOND

CONTRIBUTIONS A L'ÉTUDE DE LA MALADIE OSSEUSE FIBRO-KYSTIQUE DE RECKLINGHAUSEN

AVANT-PROPOS

La maladie osseuse fibro-kystique de Recklinghausen est une affection généralisée du système osseux. Il s'agit d'une transformation fibreuse de la moelle osseuse, s'accompagnant d'une substitution progressive du tissu osseux par du tissu osteoïde. L'os se décalcifie et en même temps apparaît un processus d'ostéolyse qui est parfois très accentué. Tous ces troubles histologiques mènent à une modification défectueuse de l'architecture de l'os au niveau de la lésion. A la période d'état la formation de tissu osseux solide est très réduite et on trouve, au contraire, beaucoup de tissu fibreux et osteoïde.

Le squelette est atteint d'une façon diffuse ; pourtant la dissémination des lésions à un grand nombre d'os n'est constatée que dans les cas graves ou assez sérieux. Dans

les formes légères de la maladie les altérations osseuses sont limitées à certaines régions solitaires du squelette.

Les os atteints sont très fragiles et souvent le siège de fractures, habituellement spontanées. En plus on note des déformations des os et, dans un certain nombre de cas, on constate l'apparition de tumeurs osseuses.

La radiographie de tout le système osseux est d'une importance capitale pour le diagnostic de l'affection. Elle révèle la présence de kystes — vraies cavernes des os — qui constituent le trait essentiel de l'affection. Ces kystes peuvent siéger au niveau des différentes parties du squelette. En outre, les os présentent une décalcification diffuse qui occasionne une diminution de leur opacité aux rayons X.

A part ces lésions on peut constater une viciation du métabolisme calcique se traduisant par une élévation du taux de la calcémie, par l'augmentation de la quantité du calcium éliminé par les urines et par une négativité de la balance calcique.

Cette affection osseuse a été décrite pour la première fois, en 1891, par Recklinghausen qui la dénomma « Ostéite fibreuse déformante avec formations kystiques et tumeurs multiples ». Un certain nombre de travaux a été fait, depuis, au sujet de cette peu fréquente maladie. C'est surtout la pathogénie de l'ostéite fibro-kystique qui a retenu l'attention des médecins et des physiologistes. Recklinghausen attribuait les lésions squelettiques, qu'on trouve au cours

de cette affection, à l'action d'un agent infectieux ou mécanique portant sur des os déjà entachés d'osteomalacie ou de rachitisme. D'autres théories pathogéniques ont été proposées pour expliquer cette singulière maladie. Tour à tour on a invoqué le rôle du traumatisme, de la syphilis, du système nerveux, de l'ostéomyélite chronique, de l'artériosclérose, des troubles de la nutrition, etc. — La conclusion à laquelle on est arrivé à la suite des multiples recherches, c'est qu'à l'origine de la maladie osseuse fibro-kystique, il y a vraisemblablement une cause endocrinienne et notamment un trouble au niveau des glandes parathyroïdes.

ASKANASY trouve en 1904, un adénome parathyroïdien chez un malade atteint d'ostéite fibro-kystique. L'auteur émet l'hypothèse d'une corrélation entre la tumeur de la parathyroïde et l'affection osseuse. Les recherches ultérieures devaient lui donner raison !

D'autres auteurs ont fait des constatations pareilles et de nombreuses observations de tumeurs parathyroïdiennes ont déjà été rapportées.

Basé sur ses nombreuses expériences faites sur des rats, ERDHEIM conclut à l'existence d'un rapport entre la parathyroïde et les troubles de la calcification des os.

COLLIP réussit à préparer en 1926, un extrait parathyroïdien très actif : la parathormone. Cette remarquable découverte a permis de reproduire expérimentalement les trou-

bles du métabolisme calcique et même les lésions osseuses constatées au cours de l'ostéite fibro-kystique.

En 1915 SCHLAGENHAUFER propose l'ablation des parathyroïdes adénomateuses comme traitement de la maladie osseuse de Recklinghausen.

Cette intervention, préconisée par Schlagenhauser, fut pratiquée pour la première fois, en 1925, chez un malade de Mandl et donna de bons résultats.

En France c'est André LÉRI qui attira l'attention sur la maladie osseuse de Recklinghausen et présenta un premier cas en 1923. Un certain nombre d'observations ont été communiquées depuis.

En 1929 sous l'indication de LÉRI, la première parathyroïdectomie est pratiquée, par M. Chifoliau, chez un malade atteint d'ostéite fibro-kystique généralisée.

Dans notre modeste travail nous allons montrer certaines constatations faites chez un malade hospitalisé dans le service de notre maître M. le D^r Sainton. Nous exposerons ensuite les arguments qui sont à la base de la théorie endocrinienne et nous donnerons les résultats obtenus par la parathyroïdectomie faite au cours de la maladie osseuse, de Recklinghausen.

Notre malade, qui a subi une parathyroïdectomie, a été soumis avant et après l'intervention à des recherches chronaxiques pratiquées par M. le D^r Bourguignon électroradiologiste de la Salpêtrière. Remarquons que c'est pour

la première fois que la mesure de la chronaxie est faite dans un cas de maladie osseuse de Recklinghausen. Au cours de notre travail, nous montrerons les résultats de ces examens électriques et nous indiquerons, enfin, quelle est en général la valeur de la mesure chronaxique dans l'hyperfonctionnement des glandes parathyroïdes.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Le malade V..., âgé de 36 ans, est admis dans le service le 29 septembre 1930 pour des troubles occasionnés par une tuméfaction du maxillaire supérieur.

Cette tuméfaction est apparue il y a une vingtaine d'années. Elle s'est développée très lentement, d'une manière insidieuse ne donnant lieu à aucun trouble fonctionnel et demeurant toujours indolore. Ce n'est que depuis quelques semaines qu'elle entraîne une légère gêne respiratoire, d'origine nasale ainsi qu'un certain degré de dysphonie.

A l'examen.

On est frappé de suite par l'aspect particulier que présente le malade. Petit de taille, il ne mesure en effet que 1 mètre 55, il a une tête extrêmement volumineuse qui paraît près du double de ce qu'elle devrait être. Cette hypertrophie céphalique ressort encore davantage par son étrange contraste avec le thorax qui est extrêmement étroit et élancé.

Les membres supérieurs sont grêles, tandis que les membres inférieurs paraissent relativement mieux développés.

Les cuisses sont incurvées, légèrement en parenthèse.

La jambe droite présente un genu valgum très accentué et paraît être plus longue que la jambe gauche.

La différence d'orientation et de longueur des deux jambes donne au malade une attitude hanchée à gauche.

La tête est, nous l'avons dit, volumineuse et présente aussi des déformations.

La circonférence occipito-frontale mesure 64 cm.

La circonférence cervicale (sous-thyroïdienne) mesure 35 cm.

La hauteur faciale mesure 24 cm.

On note deux sortes de déformations :

A) *La tumeur maxillaire.*

Elle siège à droite, au niveau du maxillaire supérieur, comblant la fosse canine.

Extérieurement elle détermine une saillie du volume d'une mandarine, tendant la peau à sa surface, effaçant les plis et les dépressions. La bouche est déviée du côté droit, la narine droite paraît soulevée. La région orbiculaire semble être indemne, le jeu de ses muscles demeure normal. Dans la bouche, la tumeur épaissit la partie droite de la gencive supérieure et bombe fortement dans l'ogive palatine qu'elle comble presque entièrement et qui ne demeure plus qu'à peine ébauchée du côté gauche.

La palpation montre que la peau est libre à sa surface et que la tuméfaction fait corps avec le maxillaire et se continue insensiblement avec les régions osseuses environnantes, d'apparence normale. Cette tuméfaction est de consistance très dure et sa surface est irrégulière présentant des saillies et des dépressions.

L'examen dentaire fait par M. le D^r Frey le 31 janvier 1931 a décelé les lésions suivantes :

Au maxillaire supérieur :

a) à droite on note la présence d'une vaste tumeur osseuse ayant chassé toutes les dents : D. 8-7-6-5.

les D. 3-4 sont légèrement déviées en dedans ;

Pas de déviation de D. 1.

b) à gauche pas d'exostose : les G. 8-7-6 ont été extraites cariées et tenant encore.

Pas de déviation de G. 5-4-3-2-1.

Au maxillaire inférieur :

a) à droite on remarque que la portion basilaire est un peu élargie. On ne trouve pas de tumeur à proprement parler mais un certain degré d'enfoncement de d. 7-6-5.

On note une légère dysto-version de d. 5-4 et une légère cingo-version de d. 4 (qui est une peu ébranlée) et de d. 3, et un étalement de d. 2.

b) A gauche. Il y a eu perte du g. 6 parce que très déviée.

A ce niveau on trouve une vaste tumeur osseuse vestibulaire.

Le g. 5 est en légère cingo-version.

Etalement de g. 2-3.

Les angles des maxillaires sont normaux. De même on ne remarque aucun trouble au niveau des articulations temporo-maxillaires. Pas de déviation à l'ouverture.

De cet examen on peut conclure qu'il n'y a eu aucun retentissement sur la calcification dentaire. Mais on a pu constater une déviation et un ébranlement des dents au niveau du processus tumoral, et un certain degré d'enfoncement des dents à droite, dans la région où il y a le processus d'ostéolyse.

B) *Des hypertrophies osseuses*

Le frontal est protubérant et élargi dans tous les sens. Les cavités orbitaires sont agrandies.

A gauche l'arcade zygomatique est légèrement saillante cependant qu'à droite, elle surmonte la tumeur et se continue avec elle.

Forte ensellure nasale, les os propres semblent effondrés.

On note, en outre, une légère exophtalmie bilatérale n'entraînant cependant aucune gêne de l'occlusion des paupières.

Le *thorax* est étroit et présente des déformations assez marquées.

La distance d'une épaule à l'autre est de 30 cm.

Le tour de poitrine mesure :

— en inspiration forcée, 80 cm.

— en expiration » 71 cm.

La poitrine semble effacée par l'antepulsion des bras et du moignon de l'épaule. Au contraire, le dos bombe légèrement.

Les épaules sont particulièrement tombantes, de telle sorte que la ligne du cou se continue obliquement avec la ligne des bras sans que l'on constate l'interruption formée d'ordinaire par le « palier » de l'épaulette. La partie supérieure du thorax a ainsi l'air de s'enfoncer dans le cou et le cou paraît particulièrement long.

La clavicule est épaissie et présente des courbures exagérées. L'omoplate est très développée à épine et acromion légèrement hypertrophiés. Le col de l'omoplate et la cavité cotyloïde regardent fortement en haut et en avant, ce qui détermine l'antepulsion des bras, mentionnée plus haut.

On note la présence de l'appendice xyphoïde et d'un léger évasement de l'extrémité inférieure du thorax.

La colonne vertébrale présente une lordose lombaire et une légère scoliose dorso-lombaire à concavité gauche.

Le bassin est basculé vers la droite ; les crêtes iliaques sont un peu irrégulières.

Les *membres supérieurs* sont grêles, de longueur à peu près normale.

Le bras mesure, de l'acromion jusqu'au sommet de l'olécrane, 28 cm.

L'avant-bras mesure, de l'olécrane à l'apophyse styloïde cubitale, 24 cm.

Nous avons décrit l'orientation anormale de la tête humérale par suite de la situation modifiée de la cavité cotyloïde. Ces déformations s'accroissent quand le malade cherche à écarter les bras. Il ne peut les écarter du tronc de plus de 70° sans entraîner l'omoplate, et même avec la bascule de l'omoplate il n'arrive pas à les porter à l'horizontale. L'extension complète de l'avant-bras sur le bras est impossible. L'extrémité inférieure de deux os de l'avant-bras présente une déviation interne, entraînant une légère désaxation de la main en dedans, mais sans déterminer cependant des signes de gêne de la supination ni de la pronation.

Pas de lésions carpiennes cliniquement appréciables.

Les épiphyses métacarpo-phalangiennes sont extrêmement développées, rendant les articulations volumineuses en forme de nœuds.

La première et la deuxième phalange sont légèrement incurvées.

Les ongles sont très courts, larges, se rapprochant de la forme d'un croissant. Les extrémités digitales sont élargies en spatule.

Les *membres inférieurs* sont déformés et épaissis.

La cuisse mesure, du grand trochanter à la pointe de la rotule, 39 cm.

La jambe mesure, de la pointe de la rotule à la pointe de la malléole externe, 42 cm.

Les jambes semblent proportionnellement plus fortes que les bras.

Au niveau des cuisses on note une légère incurvation des fémurs à concavité interne.

Du côté droit on constate un genu valgum très accentué, le condyle interne venant au contact du genou gauche quand les pieds restent écartés. Ce genu valgum date de l'âge de 18 ans. Il en existait un du côté gauche qui est apparu plus précocement à l'âge de 13 ans, et plus rapidement en un mois, et qui a été guéri à ce moment par une ostéostomie.

Les deux pieds sont en varus avec tendance à l'équinisme.

Les crêtes tibiales sont considérablement épaissies, déformées et mousses au toucher.

On note, en outre, que toutes les saillies osseuses sont accentuées. Et plus particulièrement le plateau tibial interne droit qui est comme boursoufflé, irrégulier. On a remarqué une exostose sur la tête du premier métatarsien gauche.

Le système pileux est normal, les cheveux abondants et frisés.

Les organes génitaux externes sont normalement développés.

Les réflexes tendineux et cutanés sont normaux.

Pas de troubles de la sensibilité.

La réaction de Wasserman et celle de Hecht négatives.

L'examen des autres appareils ne révèlent rien d'anormal, sauf au niveau des yeux où on note une myopie de 9 D. dont la correction donne une acuité visuelle de 0,9.

Au cours de l'interrogatoire le psychique du malade paraît ralenti. On note un certain degré d'apathie et d'indifférence. Toutes les réactions du sujet sont lentes. Cependant à part une légère paresse intellectuelle, il n'y a pas de troubles psychiques caractérisés.

Antécédents.

A. P. Né à terme. Son enfance a été normale ; il a marché à 18 mois et a eu ses dents à l'âge normale. Il a eu la coqueluche. Il était petit et maigre et toussait un peu. Tous ses mouvements ne paraissaient aucunement limités.

Le malade a été opéré en 1911 d'un genu valgum du côté gauche. En 1918 il a été soigné dans le service Widal pour des douleurs dans les bras et dans les jambes. Ces douleurs, calmées en un mois environ, ont repris pendant un certain temps en 1928 quand le malade retourne à Cochin.

En mars 1928 notre malade a été opéré d'une sinusite frontale.

A. H.-C. Parents bien portants.

Un frère normalement constitué, tué à la guerre.

Examen radiographique

La *radiographie* a révélé des lésions disséminées dans différentes parties du squelette.

Au niveau du crâne on note un épaississement considérable des os, dépassant 2 cm. au niveau de la voûte. On remarque, en plus, l'aspect cotonneux que présente, par place, cette voûte crânienne.

Le *maxillaire supérieur* apparaît considérablement épaissi tant au dépens de sa face externe que de sa face interne. Il est en même temps le siège d'une décalcification considérable, mais inégale, réalisant une véritable image en « ris de veau ». On remarque en plusieurs points, où la décalcification est particulièrement intense, des images lacunaires ayant l'apparence de geodes ou de kystes, mais dont le contour est flou et irrégulier, se fondant insensiblement avec les régions où le tissu osseux est plus dense et plus opaque.

Les os des membres supérieurs apparaissent très décalcifiés. C'est surtout au niveau des têtes humérales que la décalcification est très intense les rendant à peine visibles.

Au niveau de l'*extrémité inférieure de l'humérus* on note la présence de quelques taches grisâtres traduisant certainement les formations lacunaires pseudokystiques.

L'*extrémité inférieure du radius* est incurvée et présente également des images cavitaires.

Les côtes sont fortement obliques, amincies et très décalcifiées.

Les os iliaques présentent des crêtes mal dessinées, et sont creusés de plusieurs kystes qui donnent à l'ensemble l'aspect classiquement comparé à une « coupe de tomate ».

Les têtes des fémurs, le col et toute la métaphyse, très décalcifiés, sont également le siège de cavités.

Le reste des membres inférieurs ne paraît pas contenir de kystes mais le fémur et le tibia sont très fortement incurvés et épaissis.

Biopsie.

Après l'examen radiographique, une biopsie a été pratiquée au niveau de la tumeur du maxillaire, par M. le D^r J. Vilensky.

Elle a permis d'obtenir deux petits fragments d'un tissu ostéoïde assez friable, qu'il n'a pas été nécessaire de décalcifier.

L'examen des coupes, pratiqué avec M. Delarue, a montré quelques lamelles osseuses dissociées par un tissu extrêmement abondant et dense, composé de fibroblastes adultes disposés en tourbillons au sein d'un feutrage collagène relativement réduit. Ça et là, au voisinage de la moelle osseuse, se trouvent quelques cellules plus volumineuses, multinuclées, à protoplasme très éosinophile, réalisant la morphologie des ostéoclastes. Par ailleurs apparaissent de nombreux vaisseaux légèrement congestionnés.

Ainsi il y a une raréfaction assez marquée du tissu osseux proprement dit, qui est remplacé par un tissu fibreux très productif, si l'on en juge par sa densité et les nombreux capillaires congestionnés qui le parcourent.

Les lamelles osseuses ont un aspect irrégulier, en carte de géographie, et la périphérie de ces plages osseuses n'est pas nette ; il semble y avoir continuité entre la substance fondamentale décalcifiée et les fibrilles du tissu fibroblastique. A ce niveau on voit quelques osteoblastes isolés. Mais il a été impossible de saisir en aucun point un stade de leur évolution et on n'a pu vérifier la métaplasie fibreuse signalée par certains auteurs.

Un fait qui paraît digne de remarque est la topographie des zones fibreuses. En effet, elles sont presque toutes centrées par une alvéole médullaire, ce qui confirme bien l'hypothèse que le départ du processus fibroblastique se fait au pourtour des alvéoles. En outre, la présence — signalée plus haut — de cellules osteoclasiques à la périphérie des alvéoles témoigne bien que ce lieu a été dans un stade initial le siège d'une destruction particulièrement intense du tissu osseux. Enfin ces alvéoles présentent une congestion assez importante, qui a dû d'abord provoquer l'ostéolyse, et ensuite favoriser l'hyperplasie fibreuse.

Par ailleurs, il n'y avait aucune altération cellulaire ou nucléaire.

En somme, on est en présence d'un cas d'ostéite fibreuse du maxillaire telle que la décrit Ch. Ruppe.

Nous ajouterons qu'elle semble d'évolution rapide, si l'on en juge par l'intensité de la vascularisation.

Mais la petitesse des pièces prélevées ne nous donne nécessairement qu'une vue limitée d'un trouble que la radiographie a montré siégeant sur tout le côté droit du maxillaire supérieur. Il a donc été impossible d'analyser les caractères du processus au niveau des géodes si apparentes sur les clichés.

Examens électriques.

Des recherches chronaxiques ont été faites chez le malade par le M. le D^r Bourguignon. Un premier examen a été pratiqué du 10 novembre au 10 décembre 1930.

Cet examen a porté sur la face et sur les membres supérieurs.

A la face ont été examinés :

les points moteurs supérieurs et inférieurs du frontal et du grand zygomatique des deux côtés,

le point moteur unique de l'orbiculaire de la lèvre inférieure des deux côtés.

Aux membres supérieurs. — L'examen a porté sur :

le point moteur du biceps des deux côtés, le point moteur du vaste externe, du triceps brachial gauche,

le fléchisseur commun superficiel au point moteur et par le nerf médian des deux côtés,

le rond pronateur droit excité par le nerf,

le premier interosseux dorsal droit excité au point moteur et par le nerf cubital,

les points moteurs supérieur et inférieur de l'extenseur commun gauche (faisceau du 3° doigt),

le long abducteur du pouce droit excité par le nerf.

Les réactions qualitatives ne présentaient — comme il fallait s'y attendre — aucune altération. Mais la mesure des chronaxies a montré que toutes les chronaxies prises sur les nerfs et sur les points moteurs musculaires étaient diminuées, atteignant environ la moitié de la normale. En voici un exemple en comparaison avec les valeurs normales.

	CHRONAXIE CHEZ LE MALADE V...	CHRONAXIE NORMALE
<i>Extenseur commun gauche</i> (faisceau du troisième doigt)		
Point moteur inférieur.....	0 ^o , 12	0 ^o , 16 à 0 ^o , 32
Point moteur supérieur.....	0 ^o , 28	0 ^o , 44 à 0 ^o , 68
Nerf radial gauche au bras		
Seuil du long abducteur du pouce.....	0 ^o , 24	

Ainsi les nerfs et les muscles présentent une modification de la chronaxie qui est l'inverse de celle qu'on trouve dans la tétanie.

Le *taux du calcium sérique* était chez notre malade de 137 milligr. pour 100 cc. Cette hypercalcémie, jointe à la

marche aiguë de la maladie ont constitué les arguments pour une parathyroïdectomie, laquelle a été, en effet, pratiquée chez le malade, par M. le Professeur Cunéo le 15 décembre 1930.

A l'intervention on enlève la parathyroïde inférieure droite qui a le volume d'une petite lentille et qui est facilement isolée entre la gaine et la capsule thyroïdienne.

La parathyroïde inférieure gauche, de la taille d'une petite cerise et paraissant 6 à 7 fois plus grosse que la droite, est aussi extirpée. Elle est de forme régulière, bien encapsulée, et pèse 211 milligrammes.

L'examen histologique a permis de faire les constatations suivantes.

La parathyroïde droite, à un faible grossissement, a grossièrement la forme d'un haricot. Elle est bien limitée par sa capsule, l'ensemble de la glande paraît répondre au type semi-compact.

A un fort grossissement, on constate que la capsule est formée par une mince couche de tissu fibroblastique. De cette capsule partent de fines cloisons conjonctives, qui supportent les vaisseaux et subdivisent la glande en un grand nombre de lobules.

Le parenchyme glandulaire n'affecte pas partout la même disposition : à côté de plages où les cellules fondamentales dominant, groupées en véritables lobules, on en trouve d'autres où, au contraire, elles sont éparses au milieu

d'importantes vésicules graisseuses, ce qui donne à la glande l'aspect semi-compact déjà signalé.

Les éléments fondamentaux sont du type intermédiaire : en effet, leur cytoplasme est à peine teinté par l'éosine en rose très pâle, alors que leur noyau est assez basophile, bourré de granulations, dont nous n'avons pu connaître la nature, n'ayant pratiqué aucune coloration spéciale.

Par place, on trouve cinq ou six éléments éosinophiles groupés, mais ils sont très rares. Signalons, en outre, au sein du stroma, parmi les vésicules graisseuses, de volumineux éléments chromophobes, à noyau basophile et granuleux, environ deux fois plus gros que les éléments glandulaires.

Enfin, l'on trouve, soit au centre de certaines lobules sous forme de boules arrondies, soit s'insinuant en plages irrégulières entre les différents éléments glandulaires, une substance fortement colorée par l'éosine orange, qui rappelle par son aspect la colloïde de la glande thyroïde.

En somme, parathyroïde d'aspect normal du type semi-compact, telle qu'on la trouve habituellement chez les individus de cet âge.

La parathyroïde gauche paraît, à un faible grossissement, composée de deux régions : l'une ovalaire, très éosinophile, est formée de tissu compact, l'autre, semblant coiffer l'un des pôles de cette formation est beaucoup moins colorée, irrégulière et d'aspect semi-compact. A un fort grossissement, cette dernière région rappelle la parathyroïde nor-

male. Mais les tissus semblent comprimés et les formations lobulaires repliées sur elles-mêmes.

On note des vésicules graisseuses, des éléments de transition et des éléments éosinophiles en quantité à peu près semblable, enfin d'abondants dépôts de substance colloïde.

L'autre région est composée d'éléments épithéliaux très nombreux tassés les uns contre les autres, donnant un aspect compact. Presque partout l'organisation lobulaire a disparu, pour faire place à un aspect trabéculaire adénomateux. En certains points cependant, on retrouve des éléments groupés en lobules, avec, au centre, une boule colloïde.

Les éléments principaux, serrés les uns contre les autres, ont pris un contour polyédrique. S'ils n'ont pas tous une morphologie absolument comparable, ils ont cependant presque tous un protoplasme éosinophile et un noyau granuleux très basophile.

Une coloration trichrome a montré que les bandes collagènes sont extrêmement grêles. Elles contiennent parfois, mais pas toujours, un capillaire. Cette disposition ne permet pas d'insister sur l'aspect de la circulation à ce niveau.

On remarque, dans la capsule périphérique qui est partout bien nette, et dans les travées conjonctives interlobulaires, quelques amas lymphocytaires et quelques cellules isolées, à contour piriforme, à protoplasme très éosinophile et noyau excentrique à chromatine radiée, qui semblent bien être des plasmocytes.

Nous sommes donc en présence d'un *adénome* à cellules éosinophiles, développé à l'un des pôles de la glande et qui a refoulé et comprimé le parenchyme demeuré normal. Nous insistons sur l'absence presque complète de réactions scléreuse.

Les *suites opératoires* ont été bonnes, la plaie guérit normalement. L'état général du malade s'est amélioré lentement.

La *calcémie*, a été recherchée à plusieurs reprises après la parathyroïdectomie.

Le 18^e jour la calcémie est de 155 milligr. p. 100 cc.

Le 40^e jour la calcémie est de 153 millig., p. 100 cc.

Le 45^e jour la calcémie est de 143 milligr. p. 100 cc.

Le 55^e jour la calcémie est de 154 milligr. p. 100 cc.

On constate, par conséquent, que l'hypercalcémie persiste et que le taux du calcium sanguin a atteint même des chiffres plus élevés qu'avant l'intervention.

La *chronaxie* a été faite à une seconde reprise du 12 au 21 mars 1931 par M. le D^r Bourguignon.

Ce nouvel examen a porté sur :

les deux points moteurs du grand zygomatique gauche,

l'extenseur commun (faisceau du 3^e doigt), excité par les deux points moteurs des deux côtés.

le nerf radial au bras et derrière le long supinateur à droite,

le nerf radial au bras, seulement, à gauche.

l'extenseur propre de l'index excité par les deux points moteurs et par le nerf radial au bras à droite, et seulement par le nerf radial au bras à gauche.

L'examen a donné les résultats suivants :

1° *A la face*, il n'y a pas de changement. Les chronaxies du point moteur supérieur ($0^{\circ}, 27$) et du point moteur inférieur ($0^{\circ}, 12$) sont toujours diminuées, environ la moitié de la normale.

2° Dans le domaine du *radial* des deux côtes, seul domaine examiné au deuxième examen, la chronaxie des points moteurs musculaires a repris sa valeur normale. Au contraire, la chronaxie du nerf radial est restée diminuée, valant la moitié de la normale, et cela pour tous les muscles examinés.

Voici un exemple :

	CHRONAXIE CHEZ LE MALADE V...	CHRONAXIE NORMALE
Extenseur commun droit (faisceau du 3 ^e doigt)		
Point moteur inférieur.....	$0^{\circ}, 25$	} $0^{\circ}, 16$ à $0^{\circ}, 32$
Nerf radial derrière le long supinateur	$0^{\circ}, 12$	
Point moteur supérieur	$0^{\circ}, 60$	} $0^{\circ}, 44$ à $0^{\circ}, 68$
Nerf radial au bras.....	$0^{\circ}, 25$	

A la suite de l'opération il y a donc eu un retour partiel des chronaxies à la normale.

OBSERVATION II

(Cas de Chauveau)

Femme L..., 50 ans, admise à l'hôpital Necker le 10 janvier 1925 pour difficulté de la marche, douleurs dans les membres inférieurs et déformations osseuses des jambes. C'est il y a 3 ans que L... a aperçue d'une tuméfaction siégeant sur le tibia droit, tuméfaction qui n'est devenue douloureuse que quelques mois après son début.

A la fin de l'année 1924, il y a quatre mois environ, les douleurs se sont étendues à la jambe gauche, dont le tibia se déforme également. Puis, progressivement de novembre 1924 à janvier 1925, la marche devient plus difficile et la malade, à peu près impotente, sollicite son admission hospitalière.

Examen, janvier 1925. Etat général relativement satisfaisant sauf une pâleur généralisée et une température oscillant entre 37°5 et 38°2. Les différents organes sont normaux, la numération globulaire du sang est normale, la pr. artérielle également. La calcémie sanguine est normale. Les tibias sont arqués, déformés, tuméfiés ; leur palpation, leur percussion ne sont pas douloureuses. Par ailleurs aucune saillie anormale visible sur les autres os des membres inférieurs ou supérieurs. La malade se sert librement de ses bras et de ses mains : mais une faiblesse des membres inférieurs, l'empêche, dit-elle, de se soutenir sur ses jambes.

Le maxillaire inférieur, le massif osseux facial paraissent normaux à la vue et au toucher.

Les pupilles régissent franchement, il n'existe pas de signes cliniques de syphilis. Les réflexes rotuliens et olécraniens existent. Le B. W. du sang est négatif. Les urines ne renferment ni sucre ni albumine. Des traitements antisyphilitiques antérieurs n'ont donné aucune amélioration.

12 février, fracture spontanée du fémur gauche, sans traumatisme, à l'occasion d'un simple mouvement de latéralité du corps accompli dans le décubitus dorsal au lit.

20 février, fracture spontanée du péroné droit en son tiers moyen.

2 mars, hématome spontané du coude gauche, phlyctène, phlegmon, hyperthermie. Mort trois jours après le début de l'hématome.

Radiographie : Durant la vie, la radio de tout le squelette a été pratiquée.

Tibia. A droite : tissu d'apparence kystique à prédominance au tiers moyen de l'os. Agglomération de cavités arrondies, de la grosseur d'une noisette à une petite noix. Sur le papier positif, ces kystes (géodes) se détachent en clair sur le tissu osseux environnant. L'apparence géodique débute sur le tibia, ainsi que sur le péroné gauche.

Péroné même aspect avec cavités de petites dimensions, bilatéralement ; à noter le boursofflement aréolaire de la tête.

Fémur. Fémur gauche, lésion prédominante au tiers moyen. Ce sont des formations géodiques de même apparence radiologique que celles du tibia. Le début au niveau

des épiphyses, est marqué par des zones de raréfaction et de décalcification.

Fémur droit, même aspect.

Humerus : début de géodes bilatéralement.

Radius : même aspect.

Crâne. D'apparence feutrée, pagetoïde, sans cavités apparentes.

Les os des pieds et des mains paraissent indemnes, les corps vertébraux également.

Biopsie du tibia le 2 février 1925 « Dans la majeure partie du fragment examiné, on trouve une substance médullaire transformée en tissu fibroblastique serré, avec disparition presque totale d'éléments de la série myélogène. D'autre part, il semble qu'en certains points il y ait une légère raréfaction des lamelles osseuses ». (D^r Leroux).

Autopsie. Le système osseux thoracique est fortement altéré. La partie antérieure des côtes, depuis leur union avec le cartilage jusqu'à la ligne axillaire, est friable, mal-léable, elle est le siège de nombreuses fractures.

Les os longs des membres inférieurs sont, à proximité et au niveau des fractures d'une friabilité extraordinaire et c'est ainsi que l'on sectionne le fémur en 2 ou 3 coups de scie. Le crâne est également plus ramolli que normalement. *On n'y observe pas de géodes*, le maxillaire inférieur ne paraît pas touché.

L'encéphale est normal à l'aspect extérieur et à la coupe.

Foie grassex et infectieux.

Examen histologique (D^r Leroux).

Pancréas. — Les lobules sont largement séparés les uns des autres par un tissu adipeux abondant. Quelques groupes sont cerclés par une gaine fibreuse qui se trouve particulièrement marquée autour des canaux excréteurs. Les acini glandulaires, quoique moins noduleux qu'à l'état habituel, présentent cependant une structure normale. Les îlots de Langerhans ne montrent pas de modification appréciable. Les vaisseaux, artères et veines, ont des parois normales. Il n'existe pas de différence entre les fragments prélevés au niveau de la tête, du corps ou de la queue.

Ovaire. — Creusé de volumineux kystes, sans revêtement épithélial visible, à contenu hémorragique. Quelques corps jaunes cicatriciels, pas de follicules de Graaf en évolution, pas de follicules primordiaux, vascularisation abondante (un rameau artériel du hile est oblitéré par un bouchon conjonctif, tandis que d'autres présentent une endartérite proliférante très marquée).

Surrénales. — Distribution irrégulière de spongiocytes dans la zone corticale. Majorité des cellules indifférenciées; quelques points d'envahissements adipeux.

Cadavérisation au voisinage de la substance médullaire.

Reins. — Autolyse cadavérique très avancée ne permettant pas l'étude des détails histologiques.

Corps thyroïde. — Vésicules sensiblement égales, plutôt petites, substances colloïde acidophile, homogène mais

non rétractile ; stroma conjonctif de soutien formé de trousseaux scléreux lobulant les groupes vésiculaires.

En un point, petit adénome microscopique circonscrit à grandes vésicules colloïdes. Pas de modifications morphologiques des cellules épithéliales.

Parathyroïde : accolée au corps thyroïde, elle apparaît avec le volume d'une grosse noisette. Sa constitution histologique rappelle les différents éléments normaux mais en quantité beaucoup plus abondante.

On distingue deux plaques de tissu endocrinien complet, puis une vaste surface où cellules fondamentales et cellules éosinophiles forment des groupes irrégulièrement mélangés les uns aux autres. L'ensemble est parcouru par des travées fibreuses souvent importantes. Les cellules sont disposées en majorité sous forme de cordons paravasculaires ; les formations acineuses sont rares, bordées seulement de cellules fondamentales et ne contiennent pas de substance colloïde. L'étude de la morphologie cellulaire ne révèle aucune figure anormale. Il semble bien s'agir d'un *adénome parathyroïdien*.

Hypophyse. Structure générale normale. .

Rien à signaler dans le lobe nerveux. Pas de *pars intermedia* visible. Le lobe glandulaire est particulièrement riche en cellule, chromophiles, proportion sensiblement égale de cellules baso et éosinophiles. Quelques rares vésicules colloïdes. Dans la partie centrale de ce lobe glandu-

laire apparaît une zone arrondie, scléreuse, où les cellules épithéliales ont disparu.

Côtes. — Premier fragment : coque périostique en continuité avec quelques lamelles osseuses qui forment une bordure à la cavité centrale, contenant un tissu adipeux riche en cellules myélogènes. Entre les lamelles elles-mêmes, tissu conjonctif dense fibro-blastique ; quelques rares ostéoclastes. Ostéoblastes et osséine d'apparence normale.

Deuxième fragment : même structure d'ensemble, mais périoste moins épais et couronne osseuse plus dense formant une coque continue, trouée seulement de quelques lacunes médullaires autour desquelles les travées osseuses dessinent un réseau épais. Dans les orifices médullaires autour du capillaire central, apparaît un tissu conjonctif feutré avec fibroblastes anastomatiques étoilés et réseau lâche de fibres collagènes ; en bordure des lamelles osseuses existent une couronne d'ostéoblastes. En un point de la circonférence de ce fragment apparaît une image différente : le réseau osseux a presque disparu ; il ne persiste que quelques plaques ostéoïdes au sein d'un tissu conjonctif fibrillaire à cellules étoilées. Les vaisseaux, nombreux à ce niveau sont congestionnés et entourés de cellules libres : lymphocytes, mononucléaires, plasmocytes et quelques plasmodes multinuclées. Toute la partie centrale est comblée de tissu adipeux. Enfin, on note en bor-

dure de la couronne osseuse, des rameaux artériels à parois nettement épaissies.

Péroné. — Le périoste, d'épaisseur irrégulière, se continue directement avec le tissu fibroïde qui remplit les espaces médullaires de la zone périphérique. Les lamelles osseuses sont en nombre variable et surtout d'épaisseur très différente : denses et assez volumineuses lorsque la substance médullaire est grasseuse, beaucoup plus grêles et comme usées lorsque la moelle osseuse est remplacée par du tissu fibroïde, elles disparaissent enfin presque complètement au niveau d'une zone fibroblastique plus serrée qu'il y a lieu d'étudier plus particulièrement. Il existe, en effet, à ce niveau une vascularisation par capillaires à paroi embryonnaire particulièrement riche. Au voisinage de ces capillaires existent des petites hémorragies interstitielles, nombreuses, au niveau desquelles on note la présence de macrophages bourrés de pigment ocre. Enfin au centre de cette zone fibroblastique apparaît un nodule composé essentiellement de fibroblastes dissociés par une infiltration hémorragique. Fait important : c'est justement à ce niveau qu'on note la présence de quelques cellules multinucléées du type myéloplaxe. Il semble qu'il y ait un rapprochement à faire entre raréfaction osseuse, fibrose médullaire, hyper-vascularisation, hémorragie interstitielle et réaction macrophagique et giganto-cellulaire.

Tibia. — Présente deux zones distinctes, l'une apparaissant répondre à l'os primitif constitué par une charpente

osseuse périphérique et une zone médullaire centrale graisseuse dans laquelle on ne note qu'une hémorragie diffuse récente et la présence de quelques nids lymphoïdes, d'aspect inférieur. Sur une certaine étendue de la coque osseuse périphérique on note un aspect déjà décrit pour le péroné : raréfaction osseuse et fibrose des espaces médullaires. Au niveau de cette modification cellulaire apparaît une saillie de tissu conjonctif entremêlée de quelques lames osseuses peut-être de néoformation. Dans l'épaisseur de cette masse fibreuse, on note encore comme dans le péroné des hémorragies interstitielles récentes, des macrophages bourrés de pigment ocre et quelques zones richement cellulaires, hémorragiques et parsemées de quelques myéloplaxes.

Fragment du crâne, caractérisé : 1° par une fibrose médullaire analogue à celle des autres os, mais dans laquelle on note un état d'angiéctasie particulièrement marqué.

2° Par un métamorphisme de l'osséine qui a perdu sa structure lamellaire pour devenir finement granuleuse, cependant que les ostéoblastes se présentent comme des petites cellules arrondies à noyau très foncé.

COEXISTANCE DE LÉSIONS PAGÉTIQUES ET FIBRO-GÉODIQUES

Les signes cliniques et biologiques que présentent le malade V..., et surtout ses examens radiologique et anatomo-pathologique qui révèlent des lésions fibro-géodiques typiques, font conclure que dans ce cas il s'agit d'une maladie osseuse de Recklinghausen. Mais à part les lésions osseuses caractéristiques de cette affection, nous trouvons d'autres altérations squelettiques qui rappellent la maladie de Paget. En effet on constate chez notre malade des malformations de type pagétique :

La *tête* est volumineuse et contraste avec l'étroitesse du thorax. Elle présente le sixième de la hauteur totale du sujet. Le diamètre occipito-frontal est très accru, le front est haut et saillant. La radiographie montre un épaissement considérable des os de la voûte crânienne avec un aspect cotonneux discret. Les clavicules sont épaissies et leurs courbures exagérées. Les membres inférieurs sont volumineux, les fémurs sont incurvés en parenthèse, les crêtes tibiales épaissies et mousses ; le plateau tibial interne droit est irrégulier, gros et déformé.

L'épaississement apparaît sur les radiographies, il porte sur les diaphyses et plus particulièrement sur la compacte externe qui est épaissie et opaque.

En outre, comparant le chiffre de la mensuration de la taille trouvé dans l'observation de Léri avec le chiffre actuel, nous trouvons qu'il y a eu diminution de la taille due à un infléchissement pas incurvation des membres inférieurs.

Chez la malade L... (Obs. Chauveau) on a pu constater des tibias arqués et déformés sans aucune autre lésion osseuse cliniquement appréciable. Mais à la radio on trouva des images fibrokystiques et au contraire, un aspect feutré « pagetoïde » des os du crâne. L'autopsie a permis de constater de nombreuses lésions osseuses, un aspect friable et poreux, des geodes, cependant que les os du crâne bien que ramollis, étaient épaissis sans aucune geode.

L'épaississement des os du crâne a été décrit aussi dans la maladie osseuse de Recklinghausen. Mais dans cette affection les os de la voûte crânienne sont épaissis d'une façon irrégulière. Souvent on constate des bosselures décelables à la palpation. Ces bosselures peuvent être pleines ou bien creusées de geodes visibles à la radio. En outre l'examen radiographique révèle l'existence d'un certain nombre de petites geodes disséminées dans les os de la voûte crânienne.

Ce qui distingue le crâne pagétique c'est au contraire

l'uniformité de son épaissement et l'absence de formations géodiques au niveau des os de la voûte.

Dans les deux cas d'ostéite fibrogéodique dont nous avons donné les observations on a pu retrouver ces caractéristiques du crâne pagétique. Nous avons indiqué plus haut d'autres lésions pagétiques remarquées chez ces malades.

Ces constatations nous montrent que des lésions pagétiques et fibrogéodiques peuvent se rencontrer sur le même os ou sur différents os chez le même individu.

Les altérations histologiques sont d'ailleurs identiques dans l'une et dans l'autre de ces affections osseuses : transformations fibreuse de la moelle osseuse et apparition du tissu ostéoïde. Il a lieu en même temps un double processus de destruction et de construction au niveau des lésions osseuses. Des phénomènes ostéoclasiques et ostéolytiques causent une disparition lente mais progressive de la substance fondamentale. D'autre part l'intense vascularisation favorise la production d'un tissu de remplacement. De l'intensité et de la prédominance de l'un ou de l'autre de ces processus va dépendre le type de lésion observé. Si l'évolution de l'affection est rapide, l'ostéolyse l'emporte sur l'hyperplasie secondaire et l'on constate des lacunes au sein d'un tissu osseux très raréfié et d'un tissu fibreux peu développé ; ce sont les kystes de Recklinghausen.

Si, au contraire, l'évolution est plus lente, l'hyperplasie domine, le tissu fibreux apparaît en grande abondance et

aboutit à l'hypertrophie déformante des os que l'on trouve dans la maladie de Paget. (*Sainton et Millot*).

Recklinghausen avait déjà, en 1911, considéré l'ostéite fibro-kystique, la maladie de Paget et la léontiasis ossea comme des variétés de la même ostéopathie fibreuse. On a invoqué contre cette conception le fait que la maladie de Paget se voit chez les vieillards tandis que l'ostéite fibro-kystique est une maladie du jeune âge. Mais on a pu constater que cette délimitation n'est pas si absolue, car il y a eu des cas de Paget juvénils et au contraire, des observations de maladie osseuse fibro-kystique sénile.

Certains auteurs allemands reviennent d'ailleurs aujourd'hui à la conception de Recklinghausen et englobent la maladie de Paget et l'ostéite fibrogeodique sous la même dénomination de « ostéo-dystrophia fibrosa ».

PARATHYROÏDE ET MALADIE OSSEUSE DE RECKLINGHAUSEN

Parmi les facteurs pathogènes invoqués dans l'étiologie de la maladie osseuse de Recklinghausen le trouble endocrinien paraît être le plus certain. La théorie qui rattache cette affection osseuse à une modification dans le fonctionnement de la glande parathyroïde est basée sur des constatations anatomiques et sur des faits expérimentaux des plus concluants.

Dans certaines affections osseuses et notamment au cours de la maladie osseuse fibro-kystique de Recklinghausen on a pu trouver une hypertrophie parathyroïdienne et des signes biologiques traduisant un trouble du métabolisme calcique : hypercalcémie, hypercalciurie et une balance calcique négative.

Certains auteurs supposèrent d'abord que l'existence d'une augmentation de volume d'une parathyroïde dans la maladie osseuse de Recklinghausen n'était qu'une simple coïncidence. Mais des recherches faites il résulte qu'il y a une relation certaine entre les altérations de la parathyroïde et les lésions du système osseux.

ERDHEIM fut un des premiers auteurs qui s'occupa de cette question. Dans ces expériences faites sur des rats il constata que la parathyroïdectomie produit chez ces ani-

maux — en plus de la tétanie — des altérations dentaires et osseux, consistant en une décalcification très accentuée.

Les nombreux travaux de Mc. CALLUM montrèrent que la sécrétion parathyroïdienne exerce une influence indéniable sur le métabolisme calcique et que la suppression des glandes parathyroïdiennes amène régulièrement une baisse de la calcémie.

KIYORUKI de Tokio fit des transplantations de parathyroïdes de rat à rat. Cette augmentation de tissu parathyroïdien causa des troubles de la croissance, une dénutrition progressive et de l'atrophie de tout le système osseux. D'autre part une décalcification assez notable et l'apparition d'ostéophytes montrèrent qu'il y avait là une viciation de la distribution du calcium.

Depuis la préparation d'un extrait parathyroïdien très actif — la parathormone — par Collip en 1926, les questions en rapport avec la fonction des parathyroïdes ont pu être soumises à une épreuve expérimentale plus exacte.

L'administration de parathormone de Collip amène la disparition rapide des symptômes de tétanie chez l'animal parathyréoprivé. En même temps on note une élévation du taux du calcium sérique et de la quantité de calcium éliminé par les urines, tandis que le taux du phosphore subit de légères variations. Même chez l'animal normal non parathyréoprivé, l'injection de parathormone produit une élévation de la calcémie et de la calciurie et une baisse de la phosphatémie.

Les recherches très précises de HERXHEIMER ont montré que l'augmentation de la calcémie suit de près l'injection de parathormone. Chez le chat 2 minutes après l'injection, l'augmentation du calcium sérique est déjà très marquée ; elle peut atteindre, à ce moment 30 % même.

COLLIP constata que chez les animaux qui reçoivent de la parathormone le bilan calcique devient négatif. Des doses excessives de parathormone font apparaître des troubles graves : vomissements, diarrhée, hypotomie musculaire, troubles circulatoires, apathie, coma et enfin la mort de l'animal. Avant la mort, le taux du calcium sérique est très augmenté et peut atteindre 23 milligr. pour 100 cc. (La calcémie normale : 10 milligr. par 100 cc.).

AUB, de Boston, a fait des recherches pour savoir si par un apport prolongé de petites doses de parathormone on peut produire des phénomènes de décalcification des os. A la suite de ses expériences sur des rats, l'auteur a pu constater l'apparition de lésions d'ostéoporose visibles aux rayons X et constatées à l'autopsie.

Dernièrement, JAFFE, BODANSKI et BLAIR ont obtenu des résultats des plus intéressants dans leurs expériences sur des cobayes et sur des chiens.

Par des injections sous-cutanées d'extrait parathyroïdien, faites pendant une période de quelques semaines chez des cobayes, les auteurs ont réussi à produire, au niveau du squelette de ces animaux, des lésions caractéristiques de l'ostéite fibro-géodique. Résorption osseuse avec apparition

de lacunes d'Howship et d'osteoclastes abondants. Substitution fibreuse de la moelle osseuse. Formation de tissu osteoïde. Chez le chien les lésions ont été plus remarquables. L'élévation progressive des doses de parathormone administrées à cet animal a permis de lui donner 20 unités par jour. Grâce à ces doses on a pu obtenir une résorption lacunaire, une substitution fibreuse, des kystes et du tissu osteoïde.

Toutes ces constatations nous démontrent que l'extrait parathyroïdien a une action sur la mobilisation du calcium dans l'organisme. Et c'est surtout sur les os — qui constituent le dépôt calcique le plus riche de l'organisme — que portera l'influence des parathyroïdes.

Il nous reste à montrer quelles sont les relations entre l'hypertrophie parathyroïdienne et la maladie osseuse de Recklinghausen.

ERDHEIM avait émis l'hypothèse que l'hypertrophie parathyroïdienne ne serait pas la cause des altérations osseuses, mais la conséquence des troubles calciques occasionnés par l'affection squelettique. Il y aurait là une hypertrophie compensatrice des parathyroïdes, l'organisme ayant besoin d'une plus grande quantité de substance sécrétée par ces glandes, pour lutter contre la décalcification.

HOFFHEINZ n'admet pas cette conception et arrive à une conclusion tout à fait opposée de celle d'Erdheim. L'appareil parathyroïdien hypertrophié déverse dans l'organisme une quantité de sécrétion trop abondante, peut-être même

viciée, qui peut engendrer les altérations osseuses constatées au cours de la maladie osseuse de Recklinghausen.

Du point de vue thérapeutique il est d'une importance capitale de connaître laquelle de ces deux opinions est la vraie. Si la théorie d'Erdheim est juste, on devrait s'efforcer d'augmenter le produit parathyroïdien chez les malades atteints d'ostéite fibro-kystique ; dans le cas contraire la diminution du tissu parathyroïdien serait indiquée.

MANDL, se basant sur les données de la théorie d'Erdheim fait une transplantation de glandes parathyroïdes chez un malade qui présentait une forme grave de maladie osseuse de Recklinghausen. Comme il n'a obtenu aucun résultat, il décida de chercher s'il n'y avait une tumeur de la parathyroïde. En effet, à l'intervention, une des parathyroïdes fut trouvée augmentée de volume et enlevée. A la suite de cette parathyroïdectomie on a pu noter une amélioration portant sur l'état général du malade et sur le métabolisme calcique. Mandl conclua alors que la théorie d'Erdheim ne peut pas être admise et qu'on doit considérer la tumeur parathyroïdienne comme origine de l'affection osseuse. Cette tumeur produirait une « dysfonction » dans le métabolisme calcique, qui pourrait amener dans certaines conditions (ou chez certains prédisposés) des altérations du système osseux qu'on trouve dans l'ostéite fibro-kystique. L'A. ne précise pas s'il s'agit d'une hypofonction ou d'une hyperfonction mais emploie le terme de « dysfonction » qui veut simplement dire fonctionnement vicié.

CANNER, dans sa thèse, semble vouloir se rallier à l'opinion de Mandl et décrit une forme dysparathyroïdienne de l'ostéite fibro-géodique.

GOLD compare les effets de l'administration de parathormone et de la suppression des parathyroïdes avec les troubles humoraux de la maladie osseuse de Recklinghausen. Dans l'hyperparathyroïdie expérimentale comme dans cette affection osseuse on constate toujours une élévation du calcium sérique et de la quantité du calcium éliminé, associée à une hypophosphatémie. Par contre, l'ablation de la parathyroïde ou respectivement la cession de l'administration de parathormone de Collip, produisent une baisse du calcium sérique. L'hypercalcémie peut donc être considérée comme un test de l'hyperparathyroïdie ; de même que l'hypocalcémie est l'expression d'une hypoparathyroïdie.

Un autre parallélisme peut être établi entre l'hyperparathyroïdie expérimentale et pathologique. Des recherches faites par Collip il résulte que chez les animaux, qui ont reçu des doses mortelles de parathormone, le taux du calcium rénal est au-dessus de la normale. D'autre part, on a pu constater à l'autopsie de plusieurs cas d'ostéite fibro-géodique, la présence de dépôts de calcium dans les tissus et surtout de concrétions calcaires dans les reins.

Les expériences de Aub, de Kiyoyuki et celles de Jaffe, Bodanski et Blair ont montré qu'on peut obtenir une décalcification du système osseux par une hyperparathyroïdie chronique expérimentale.

De cet exposé de faits il résulte que des symptômes de la maladie osseuse de Recklinghausen : lésions osseuses et signes biologiques traduisant un trouble du métabolisme calcique ont pu être reproduits expérimentalement par l'augmentation de la sécrétion parathyroïdienne.

Ajoutons que chez un malade de Bauer, Albright et Aub, atteint d'ostéite fibrokystique, avec hypercalcémie, les constatations du métabolisme calcique (concernant le calcium sérique) ont été comparées avec les données similaires chez un homme auquel on administra 100 unités de parathormone par jour, et furent trouvées comme étant à peu près égale.

Chez le même malade, Hannon, Shor et Mc. Clellan, avaient administré 380 unités de parathormone dans une période de 15 jours.

« Les effets cliniques furent nets. Le malade se plaigna d'une augmentation de la douleur dans tout le corps. En plus on nota une légère élévation de la calcémie. La médication a dû être supprimée ».

Nous voyons par conséquent que, dans une certaine mesure, les troubles de la maladie osseuse de Recklinghausen sont comparables aux manifestations de l'hyperparathyroïdie expérimentale. « Les constatations cliniques, anatomiques et chimiques, faites au cours de l'ostéite fibreuse généralisée s'accompagnant d'une hypertrophie parathyroïdienne, et leur analogie avec le tableau clinique obtenu

par l'administration de parathormone, font penser que l'affection osseuse est due à une hyperparathyroïdie » (Gold).

BARR, BULGER et DIXON sont arrivés à la même conclusion et décrivent un syndrome d'hyperparathyroïdie caractérisé cliniquement par :

- 1° la raréfaction des os,
- 2° la production des tumeurs osseuses,
- 3° faiblesse musculaire et hypotomie,
- 4° l'anormale sécrétion du calcium dans les urines et la formation de pierres calciques,
- 5° l'élévation anormale de la calcémie.

« Tous ces symptômes sont secondaires ou associés à une hyperplasie ou à une tumeur parathyroïdienne ».

Nous pouvons ajouter à ces symptômes un autre signe qui traduit l'hyperfonctionnement des parathyroïdes : c'est la diminution de la chronaxie neuromusculaire. Les recherches chronaxiques faites par M. le D^r Bourguignon chez le malade V... dont nous avons donné l'observation — ont montré que toutes les *chronaxies prises sur les nerfs et sur les points moteurs musculaires étaient diminuées, atteignant environ la moitié de la normale*. Ainsi les nerfs et les muscles présentent une modification de la chronaxie qui est l'inverse de celle qu'on observe dans la tétanie.

On peut rattacher avec la plus grande vraisemblance cette variation inverse à l'hyperparathyroïdie, la tétanie étant au contraire fonction d'hypoparathyroïdie.

RÉSULTATS DE LA PARATHYROÏDECTOMIE

Depuis la première parathyroïdectomie, faite en 1925 chez un malade de Mandl, l'ablation de tissu parathyroïdien a été pratiquée par différents chirurgiens au cours de la maladie osseuse fibro-kystique de Recklinghausen.

Cette affection étant l'expression d'un hyperfonctionnement des parathyroïdes, il s'ensuivait logiquement qu'on devait, pour enrayer la marche de la maladie, abaisser la sécrétion de ces glandes en diminuant la quantité du tissu glandulaire.

A l'intervention on recherche une parathyroïde augmentée de volume et on l'enlève. Certains chirurgiens se contentèrent de supprimer seulement la glande hypertrophiée ; d'autres enlèvent en plus une parathyroïde d'apparence normale. Les effets ont été variables et comme nous le verrons, nullement en rapport avec la qualité du tissu parathyroïdien supprimé.

A. — Dans bon nombre de cas la parathyroïdectomie a été suivie d'une *amélioration* de l'état général et du métabolisme calcique.

a) Chez certains malades cette influence heureuse se montra *d'emblée* après l'intervention.

Observation de Mandl. — Homme âgé de 35 ans. Ablation d'une parathyroïde hypertrophiée. Par la suite les douleurs s'atténuent et ne sont plus continues. Le malade peut s'asseoir et rester assis pendant des heures (avant l'opération le malade était incapable de bouger dans son lit). La démarche redevient possible, à l'aide d'une canne et d'une béquille. En plus, on peut constater un relèvement progressif et notable de l'état général. Le poids augmente de 10 kilos ; on note un développement du tissu adipeux.

Quelques jours après l'intervention on trouve une baisse très marquée de l'excrétion calcique par l'urine.

Les radiographies faites 4 mois et 7 mois après l'opération montrèrent une recalcification et une augmentation de l'opacité des os.

Observation de Gold. — Femme âgée de 54 ans. Le taux du calcium sérique était, avant l'intervention, de 13,1 milligr. pour 100 cc. (normal, 10 millig. %) et la calcémie atteignait 412 milligr. par 24 heures (normal 200 milligr. environ).

On enlève une tumeur parathyroïdienne longue de 25 mm. L'examen microscopique montre qu'il s'agissait d'un adénome de la parathyroïde. A la suite de l'opération on a pu noter les résultats suivants :

	CA. SÉRIQUE	CA. URINAIRE
	—	—
5 jours après.....	12,6 mlgr. ‰	26,4 mlgr.
1 mois après.....	10,2 —	123 —
5 mois après.....	9,6 —	67 —
1 an après.....	10,8 —	66,3 —

A la radio on ne trouve pas de changements au niveau des kystes mais d'autre part il n'y a pas eu à noter une aggravation de l'atrophie osseuse.

Dans un intervalle de 7 mois après l'intervention le poids de la malade passa de 47 kilos à 60 kilos et à la fin de la 2^e année il atteint 67 kilos.

Observation de Wilder. — Femme âgée de 32 ans. L'ablation d'une tumeur parathyroïdienne mesurant 5 x 5 x 3 cm. fut suivie d'une amélioration remarquable dans la force musculaire et le tonus, de la suppression des douleurs osseuses, de la recalcification des os et de la disparition de la tumeur maxillaire. La calcémie qui était à 12,44 mgr. % deux jours avant l'opération, tombe à 9,06 le lendemain de l'intervention et 6 jours après elle est à 8,02 mgr. %.

b. Chez d'autres malades, l'ablation de tissu parathyroïdien a fait apparaître des *phénomènes de tétanie*. Les troubles parathyréoprives ont pu être efficacement combattus par l'administration de doses massives de parathormone Collip et de sels calciques. Après la disparition de ces incidents postopératoires on a pu noter une amélioration des symptômes de l'affection osseuse.

Observation de Lanz. — Homme âgé de 56 ans. Extirpation d'un adénome parathyroïdien. Le lendemain on note une amélioration des douleurs spontanées et provoquées dont se plaignait le malade.

La calcémie est tombée de 21,6 milligr. p. 100 à 14,9 milligr. Dans les jours qui suivent, le taux du calcium sérique baisse progressivement à 8,5 milligr. % et trois semaines après l'intervention il est à 6,6 milligr. %. Apparition du signe de Chwostek. On fait des injections sous-cutanées de parathormone et on administre, en plus, des sels calciques. La calcémie monte à 8,5 milligr. % puis à 9,04 milligr. %. Dans la suite on a pu remarquer une amélioration notable tant au point de vue clinique que radiographique.

Observation de Barr, Bulger et Dixon. — Femme âgée de 56 ans. Avant l'intervention la calcémie est de 16 milligr. %. Les études du métabolisme calcique montrent une balance négative du calcium avec pertes de sels calciques par les urines.

On enlève une tumeur parathyroïdienne, dont l'examen montra un aspect adénomateux caractéristique.

Deux jours environ après l'opération la malade présenta une tétanie sévère qui mit sa vie en danger et dont elle n'échappa que grâce à une médication intense consistant en injections, par voie intraveineuse, de hautes doses d'extrait parathyroïdien de Collip et de chlorure de calcium et en administration *per os* de solutions calciques. La malade fut par la suite rétablie partiellement de sa tétanie. Plus tard apparut une amélioration assez importante des symptômes de l'affection osseuse avec chute de la calcémie à des taux sub-normaux et disparition de la négativité du bilan calcique. La tumeur maxillaire que présente la malade a diminué de volume. Les forces ont repris et il n'existe pas de troubles de l'examen électrique (excitabilité au courant faradique).

Observation de Snapper. — Homme âgé de 56 ans. La calcémie est de 20, 23 milligr. %. On fait l'ablation d'un adénome parathyroïdien. La calcémie tombe après cette intervention à 6,6 milligr. %. Des phénomènes de tétanie apparaissent. On injecte dans les veines des doses massives d'extrait parathyroïdien et de solution de calcium et on parvient ainsi à juguler les troubles parathyreoprives. Dans la suite on a pu noter une amélioration constatable à la radio.

Observation de Donald Hunter. — Femme âgée de 37 ans. A l'intervention on enlève la parathyroïde gauche inférieure et la parathyroïde droite supérieure qui apparaît hypertrophiée et qui mesure 2 cm. 5, 1 cm. 5 et 0 cm. 9. L'examen histologique montra une hyperplasie du tissu parathyroïdien. Vingt deux heures après l'opération le signe de Cwostek était positif. Le deuxième jour on nota l'apparition de secousses dans les doigts. Le troisième jour la malade se plaint de crampes au niveau des doigts, des mains, des pieds et du tronc. Malgré les hautes doses de lactate de Ca. qui furent données immédiatement après l'intervention, les crampes persistèrent. A partir du

même jour et jusqu'au vingt-cinquième jour on fit des injections intramusculaires de parathormone ; par la même voie on administra du gluconate de ca. Durant une longue période on donna à la malade de l'ergostérol stérilisé. Le dix-septième jour après l'opération les symptômes de tétanie étaient disparus. Les tumeurs osseuses situées au niveau de la face dorsale de la main droite et au niveau de la métacarpe inférieure avaient beaucoup diminué, dans un intervalle de 5 semaines.

Trois mois après l'intervention il y a eu réapparition des règles (qui avaient cessé depuis 6 mois).

Le poids de la malade augmente de 5 kilos environ en cinq mois.

A la radio : pas de changement dans la densité du tissu osseux, mais les kystes osseux paraissent être diminués.

La calcémie était de 13,6 milligr. % avant l'opération.

Le premier jour après la parathyroïdectomie, le taux de Ca. sérique était descendu à 10 milligr. % et dans les jours qui suivent il continue à diminuer jusqu'à 6,7 milligr. % le huitième jour. Après il se relève et le 23^e jour il dépasse la normale, atteignant 11,8 milligr. %. Ces variations durent encore quelques temps mais après trois mois la calcémie paraît être stabilisée à un chiffre qui, bien que sous la normale, n'est pourtant pas loin du taux habituellement trouvé dans le sang. En effet, après trois mois la calcémie est à 9,3 milligr. % ; après quatre mois à 9,0 milligr. % et après cinq mois elle atteint 9,4 milligr. %. La balance calcique, qui était négative avant l'intervention devient franchement positive après.

Observation Canner. — Homme âgé de 31 ans. A l'intervention, on enlève une parathyroïde hypertrophiée ayant le volume d'une amande. Les autres parathyroïdes ont un aspect normal. L'examen histologique de la glande extirpée a révélé qu'il s'agissait d'un adénome parathyroïdien.

Le douzième jour après l'opération on note l'apparition de quelques signes de tétanie : anxiété, hyperexcitabilité des nerfs périphériques, faiblesse musculaire, secousses tétaniformes. L'ad-

ministration d'extrait parathyroïdien par voie intra-musculaire et de chlorure de calcium dans les veines a fait cesser rapidement les troubles postopératoires.

La calciurie revient à la normale. La calcémie tombe de 230 milligr. à 125 milligr.

Les radiographies faites quatre mois après la parathyroïdectomie ont montré une recalcification du tissu osseux, occasionnant une augmentation de l'opacité des os aux rayons X. Les tumeurs osseuses persistent mais elles se sont imprégnées de sels calciques.

On a pu noter, en outre, la disparition des douleurs et une amélioration de l'état général du malade.

B. — Dans un cas la tétanie postopératoire fut mortelle.

Observation de Beck. — On enlève à l'opération un adénome parathyroïdien et une parathyroïde située du même côté et qui était saine. Le malade succombe 20 jours après l'intervention à la suite d'une tétanie. A l'autopsie on ne trouva plus d'autres glandes parathyroïdes.

C. — Dans d'autres cas les troubles humoraux persistèrent malgré la parathyroïdectomie.

WENDEL communique deux observations.

Observation I. — Malade âgé de 54 ans. L'ablation de deux parathyroïdes n'amena pas de modifications notables de la calcémie. Le taux du Ca. sérique tombe de 13 milligr. % à 10 milligr. % et remonte à 12,5 milligr. %.

Observation II. — Malade âgée de 17 ans. Suppression d'une parathyroïde qui se montra normale à l'examen histologique.

La calcémie a été abaissée par l'opération de 17,3 milligr. % à 15 milligr. %, puis elle remonta. Dans ce cas, malgré la persistance de l'hypercalcémie, on a pourtant noté une amélioration subjective constante.

Observation de Hannon, Shor et Mc Clellan. — Homme âgé de 33 ans. On fait l'ablation de deux parathyroïdes normales. Les recherches faites avant et après l'intervention ont montré que les troubles calciques (balance calcique négative, hypercalcémie, hypercalciurie) n'ont pas été influencés par la parathyroïdectomie.

D. — Enfin on a pu constater après l'intervention une augmentation de la calcémie.

Gold publie l'observation d'un malade âgé de 13 ans, présentant une ostéite fibro-kystique généralisée et chez lequel l'intervention n'a pas permis de trouver une tumeur parathyroïdienne. On extirpa alors une glande parathyroïde normale qui était enchassée dans un petit lobe de thymus.

Après l'intervention on constate une élévation du taux de la calcémie.

Nous avons montré dans notre Obs. 1 que chez le malade V... la calcémie a également augmenté après l'intervention. De 137 milligr. % avant l'opération le chiffre du Ca sérique monta le 18^e jour à 155 milligr. % et se maintenait le 55^e jour à 154 milligr. %.

Les examens électriques ont montré qu'à la face les altérations de la chronaxie n'ont pas été modifiées. Mais aux membres supérieurs on a pu noter un retour partiel à la normale. En effet si la chronaxie est restée altérée, pour les nerfs, elle est revenue au chiffre normal pour les points moteurs musculaires, créant ainsi un hétérochronisme entre le nerf et le muscle.

Remarquons qu'il y a eu dans ce cas une dissociation

entre la calcémie et la chronaxie des points moteurs musculaires : tandis que la première a augmenté, l'autre est pourtant redevenue normale.

De ces observations on peut déduire que l'effet de la parathyroïdectomie n'a pas été le même chez tous les malades.

Si nous laissons de côté le cas de Beck (où la suite fatale a été due à ce qu'à l'intervention on avait enlevé la totalité de l'appareil parathyroïdien) et si nous faisons abstraction des incidents parathyreoprives, survenues dans certains cas après l'opération et qui ont pu d'ailleurs être jugulés, nous pouvons conclure que dans la majorité des cas l'ablation de tissu parathyroïdien a donné de bons résultats. Des améliorations de l'état général et des symptômes de l'affection osseuse ont pu être notées. Dans un nombre relativement important de cas le métabolisme calcique a été influencé d'une façon heureuse par la parathyroïdectomie. Cette action bienfaisante de l'intervention se traduit à l'examen des humeurs par une baisse de la calcémie et de la calciurie.

Mais à côté de ces beaux résultats on a pu constater dans un nombre restreint de cas, une absence de baisse des taux du Ca. dans les humeurs (2 cas) ou même une augmentation de ces taux après l'opération (2 cas).

Comment interpréter ces dernières constatations ? Et quelle pourrait en général être la cause de la variabilité des résultats de la parathyroïdectomie ?

Disons, tout d'abord, que le rôle de la parathyroïde dans la maladie osseuse fibro-kystique de Recklinghausen apparaît comme indéniable. La théorie endocrinienne est fondée sur des arguments plausibles et ne peut pas être mise en doute. Si dans le cas du malade V... et dans les autres trois cas on n'a pas obtenu une amélioration du métabolisme calcique, c'est qu'on n'a probablement pas supprimé assez de tissu parathyroïdien et que, par conséquent, la sécrétion de ces glandes n'a pas été réduite dans la proportion nécessaire pour qu'elle soit efficace. La diminution de l'appareil parathyroïdien a pu, dans ces cas, être insuffisante tant au point de vue quantitatif qu'au point de vue qualitatif.

En effet si au cours d'une parathyroïdectomie on sait bien combien de glandes on a enlevé, le nombre de celles qui restent est méconnu. Car si normalement il y a quatre parathyroïdes, les cas où on a trouvé des glandes parathyroïdes surnuméraires ne sont pas exceptionnels.

HOFFHEINZ rapporte qu'à l'autopsie d'une femme de 42 ans, atteinte d'ostéite fibro-kystique généralisée, on trouva quatre parathyroïdes externes et une surnuméraire incluse dans un lobe thyroïdien.

ERDHEIM constata une fois quatre et une fois huit parathyroïdes surnuméraires.

SCHILDER a trouvé une fois une et une fois trois glandes en surnombre.

Chez des animaux de laboratoire on a trouvé aussi des glandes parathyroïdiennes en surnombre.

KLOTZ trouva douze chez un chien adulte.

MORISE au cours des autopsies qu'il a fait a trouvé des parathyroïdes accessoires chez 6 % de ses chiens.

FAMIER et KLINGER examinant des thymus des chats, y trouvèrent des glandes parathyroïdes dans 19 % des cas.

WELLBROCK fait des recherches minutieuses pour trouver du tissu parathyroïdien dans des fragments de thyroïde enlevés à l'opération et il y découvre des glandes parathyroides dans 8 % des cas. L'absence dans certains cas de tétanie postopératoire peut — avec juste raison — faire supposer que la majorité des parathyroïdes est accessoire.

Pour Wellbrock l'existence de glandes parathyroïdes accessoires peut s'expliquer de la façon suivante : « Les parathyroïdes dérivent de la 3^e et de la 4^e fente branchiale en association étroite avec le thymus dont le développement est complexe et dont la migration est marquée. Ces facteurs augmentent de beaucoup la possibilité de l'existence de glandes parathyroïdes accessoires ».

Pour que la parathyroïdectomie dans la maladie osseuse de Becklinghausen soit efficace il faudrait qu'on puisse explorer *toutes* les glandes parathyroïdes. On pourrait ainsi se rendre compte de la quantité de tissu parathyroïdien qui peut être enlevée, et éviter de la sorte la suppression totale de l'appareil parathyroïdien qui pourrait être désastreuse (Obs. de Beck).

Si on trouve des glandes surnuméraires on devrait les enlever en même temps que la glande hypertrophiée.

Quant au nombre des parathyroïdes qu'il faut laisser en place nous n'avons aujourd'hui aucun critérium. Il y a dans cette intervention une analogie avec la thyroïdectomie pour le goitre exophtalmique : dans l'une et dans l'autre de ces opérations on n'a pas de mesure fixe, on apprécie.

OPPEL de Moscou pratique avec succès dans les cas de rhumatisme chronique ankylosant une ablation d'un lobe thyroïdien avec les glandes parathyroïdes de même côté.

Le Professeur LERICHE suit la même technique.

On pourrait donc admettre qu'en général la moitié de l'appareil parathyroïdien peut suffire pour les besoins de l'organisme. Mais à cause de l'existence de glandes accessoires il nous paraît impossible qu'on puisse être certain, de ne pas avoir laissé, au cours d'une parathyroïdectomie, plus de la moitié du nombre des glandes.

A part la difficulté de la détermination quantitative du tissu parathyroïdien qu'on doit conserver, il y a en plus une autre cause d'erreur qui résulte du fait qu'on ne peut pas connaître la *qualité* de ce tissu restant. En effet, si une parathyroïde d'aspect normal présente habituellement un état fonctionnel normal, elle peut parfois être en hypo ou même en hyperfonction. Ainsi dans un cas de *Boyd Milgram* et *Stearns* après l'extirpation d'un adénome parathyroïdien avec conservation de trois glandes parathyroïdes d'aspect normal, il apparut une tétanie avec chute de la

calcémie à 4,95 milligr. %. Malgré l'existence d'un nombre de parathyroïdes apparemment suffisant, la chute de la calcémie après l'extirpation de la tumeur parathyroïdienne fut suivie de symptômes de tétanie.

Dans un cas d'*Aub* on a pu, au contraire, constater une amélioration après l'ablation de tissu parathyroïdien normal.

Nous voyons par conséquent que la question de la parathyroïdectomie au cours de la maladie osseuse de Recklinghausen est assez complexe. Les effets de l'intervention dépendent de la quantité et aussi dans une certaine mesure, de la qualité du tissu parathyroïdien restant. La variabilité des résultats postopératoires est due à l'inconstance du nombre des parathyroïdes et à l'instabilité de leur état fonctionnel.

Le jour où par des moyens appropriés on aura la possibilité de déterminer, avec exactitude, les deux facteurs — nombre et état fonctionnel — des parathyroïdes, l'ablation de tissu parathyroïdien pourra être faite avec précision. Et la parathyroïdectomie — cette remarquable opération — pourra alors donner son maximum d'efficacité chez les malades atteints d'ostéite fibro-kystique de Recklinghausen.

IMPORTANCE DE LA CHRONAXIE
LE TEST DE LA CHRONAXIE
DANS L'HYPERPARATHYROIDIE

Quoique nous n'ayons qu'une seule observation, il nous faut insister sur un point du plus haut intérêt et qui a fait l'objet d'une communication de MM. Sainton et Bourguignon à la Société de Biologie (séance du 25 avril 1931) : c'est l'importance de la chronaxie.

Jusqu'ici il n'y avait qu'un test de l'hyperparathyroïdie c'est l'hypercalcémie ; il importe de faire une place à la chronaxie. Comme le démontre l'examen fait avant l'intervention chirurgicale, la formule chronaxique est exactement inverse de celle qu'on rencontre dans l'hypoparathyroïdie et qui a été bien étudiée dans un cas post-opératoire de MM. Sainton, Turpin et Bourguignon. Ces auteurs concluent que dans la tétanie parathyréoprive latente le chiffre de la chronaxie est trois fois plus élevé que la valeur normale. Cette augmentation s'accroît davantage quand la crise devient imminente et atteint un maximum (10 à 12 fois plus élevé que la normale) pendant l'accès de tétanie. Ces variations de la chronaxie s'accompagnent d'une

chute du Ca. ionisé, surtout marquée dans l'état de crise imminente.

Chez notre malade V..., l'examen électrique a montré, comme nous l'avons indiqué, une diminution de la chronaxie neuromusculaire, qui était abaissée jusqu'à la moitié de la normale. Ces modifications chronaxiques sont appposables à celles constatées au cours de la tétanie postopératoire-syndrome d'hypoparathyroïdie par excellence — et peuvent être rattachées au trouble parathyroïdien qui donne lieu dans de la maladie osseuse de Recklinghausen à un état d'hyperparathyroïdie.

A l'opération de ce malade on enlève, deux parathyroïdes, dont l'une adénomateuse, l'autre normale ; l'état général du malade s'améliore un peu, mais l'hypercalcémie persiste.

Cependant, la chronaxie est modifiée, elle est revenue à la normale pour les points moteurs musculaires, mais elle reste altérée pour les nerfs, traduisant ainsi un heterocronisme entre le nerf et le muscle.

Cette modification paraît déceler un retour partiel à la normale de l'action des parathyroïdes.

CONCLUSIONS

1° Les aspects de la maladie ostéo-fibreuse de RECKLINGHAUSEN peuvent coïncider avec ceux de la maladie de PAGET chez le même individu.

2° Les lésions histologiques de la maladie de PAGET et de l'ostéite fibro-kystique sont, comme l'avait soutenu RECKLINGHAUSEN, tout à fait comparables.

3° Dans cette forme associée de la maladie de RECKLINGHAUSEN, il existe un adénome parathyroïdien, qui est le point de départ de l'hyperparathyroïdie.

4° L'examen chronaxique, dans la maladie de RECKLINGHAUSEN montre des formules inverses de celles qui sont constatées dans l'hypoparathyroïdie. Cette constatation est en faveur de la théorie de l'hyperparathyroïdie.

5° Le test chronaxique doit prendre place à côté du test de l'hypercalcémie dans le diagnostic de l'hyperparathyroïdie.

6° L'ablation de l'adénome n'est pas toujours suivie de la baisse du taux de la calcémie, mais elle peut être suivie de modifications importantes de la chronaxie.

Vu : Le Président,

CARNOT.

Vu : Le Doyen,

BALTHAZARD.

Le Recteur de l'Académie de Paris,

Vu et permis d'imprimer :

CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

- ACHARD. — Ostéo-fibrose vacuolaire de Recklinghausen. (*Journal des Praticiens*, 19 juin 1929).
- BARR, BULGER et DIXON. — Hyperparathyroïdism. (*The Journal of the American Medical Association*, 23 mars 1929).
- BOURGUIGNON. — La chronaxie chez l'homme. (Masson, édit., 1923).
- BOURGUIGNON et SAINTON. — La chronaxie dans l'hyperparathyroïdie. Etude d'un cas d'ostéite fibreuse de Recklinghausen. (*C. R. Soc. Biol.*, 6 mai 1931).
- BOYD, MILGRAM et STEARNS. — Clinical hyperparathyroïdism. (*The Journ. of the Amer. Med. Assoc.*, 31 août 1929).
- CANNER. — A propos d'un cas de maladie osseuse de Recklinghausen. (Thèse, Paris 1930).
- CASTEX. — Ostéitis fibro-quistica de Recklinghausen. (*Prensa medica argentina*, 10 sept. 1927).
- CHAUVEAU. — L'ostéite fibro-géodique type Recklinghausen. (Thèse, Paris 1925).
- COLLIP. — The therapeutic value of the parathyroid hormone. (*The Journal of the Amer. Med. Assoc.*, 18 sept. 1926).
- EISING. — The generalized type of osteitis fibrosa cystica. (*The Journal of Bone and Joint Surgery*), vol. VII, juillet 1925).
- GOLD. — Ueber die Bedeutung der Epithelkörperchenvergrößerungen aus den Grenzgebieten der Medizin und Chirurgie, bei der Ostitis fibrosa generalisata Recklinghausen (*Mitteil.* 1928, tome XLI, fasc. 1).
- GOLD. — Die Funktion der E-K im Lichte der pathologischen Physiologie des Organs. (*Klinische Wochenschrift*, nov. 1929).

- GUILLAIN, BERTRAND et GARCIN. — Etude anatomo-clinique sur un cas de maladie osseuse de Recklinghausen. (Société Médicale des Hôpitaux, déc. 1925).
- HERXHEIMER. — Epithelkörperchen-Horinone und Kalkstoffwechsel bei verschiedenen Tierarten. (Klin. Wochensch. Nov. 1927).
- HOFFHEINZ. — Über Vergrößerungen der E. K bei Ostitis fibrosa und verwandten Krankheitsbildern. (Virchow's Archiv für patholog. Anat. 1925, CCLV, p. 705).
- HUNTER. — Hyperparathyroïdism. (Proc. Roy. Soc. Med. 1929, déc.).
- HUTINEL. — Glandes endocrines et dystrophie osseuse. (Arch. des maladies des enfants, oct., nov., déc. 1918).
- JAFFE, BODANSKI et BLAIR. — Erzeugung von Ostitis fibrosa durch E-K-Extrakt. (Kl. Wochensch. 1930, p. 1717).
- JEANNENEY, GUÉRIN et MAGENDIE. — Ostéopathie fibreuse du maxillaire inférieur. (Journal Méd. de Bordeaux, 25 janvier 1925).
- KIENBOCK. — Die Engel-Recklinghausen'sche Knochenkrankheit. (Wiener Mediz. Wochenschr., 20 avril 1929).
- KROGINS. — Contribution à l'étude des kystes osseux. (Acta chirurgica scandinavica, 21 mars 1925).
- L. T. — La malattia ossea di Recklinghausen. (La riforma medica Naples, 17 mars 1930).
- LÉRI. — Maladie osseuse fibro-kystique de Recklinghausen. (Nouveau traité de médecine Roger Vidal et Teissier, t. XXII).
- LÉRI, FAURE BEAULIEU et RUPPE. — Maladie osseuse fibro-kystique de Recklinghausen. (Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris, 23 nov. 1923).
- LÉRI et M^{lle} LINOSSIER. — Maladie osseuse fibrokystique généralisée. (Ibid., 27 février 1925).
- LÉRI. — La maladie osseuse de Recklinghausen. (Bulletin Médical, 1^{er} juin 1929).
- LEROUX et CHAUVEAU. — Ostéite fibrogéodique généralisée. (Bull. de l'Association Française pour l'Etude du cancer, t. XIV, mai 1925).
- LÖTSCH. — Ueber generalisierte Ostitis fibrosa mit Tumoren und Cysten. (Arch. f. Klin. Chir. 1915, t. 107, p. 1).
- MANDL. — Klinisches und Experimentales zur Frage der lokalisierten und generalisierten Ostitis fibrosa. (Ibid., 1928, t. 143, p. 1 et 245).

- MÀSSART, DUCROQUET et CHAUVÉAU. — De l'ostéite fibro-géodique. (Soc. de Pédiatrie, 26 mai 1925).
- Mc. CLELLAN et HANNON. — Osteitis fibrosa cystica case with evidence of hyperactivity of parathyroid bodies. (J. Cl. Investigation, février 1930).
- MENDOR, MOULONGUET et OBERTHIER. — Un cas d'ostéite fibro-géodique. (Annales d'anat. pathol., t. III, mai 1926).
- MOUZON. — La parathyroïdectomie. (Presse Médicale, 15 mai 1929).
- NOVE JOSSEMAN. — Sur un cas d'ostéite fibreuse kystique à évolution maligne. (Rev. d'Orthopédie, t. XIII, juillet 1926).
- PARHON et MARINÉSCU. — Sur un cas de maladie osseuse fibro-kystique de Recklinghausen. (Bull. de la Soc. Roumaine de Neurol. Psychiatrie, Psychologie et endocrin. N° 1, janvier 1928, p. 1).
- PARREIRA et CASTRO FREIRE. — Parathyroïde et Ostéite fibreuse. (Soc. de Biol., 31 déc. 1926).
- PENECKE. — Ueber 2 Faelle von O. F. Recklinghausen mit E-K-tumoren. (Ref. in Zentralbl. f. Path. und path. Anat. 1926, t. 37, p. 535).
- RECKLINGHAUSEN. — Die fibröse oder deformierende Ostitis. (Festschrift fuer Virchow. Berlin 1891).
- RUPPE. — Ostéite fibreuse des maxillaires. (Thèse, Paris 1924).
- SAINTON, BOURGUIGNON, TURPIN et GUILLAUMIN. — La tétanie parathyreoprive latente postopératoire. Etude de la chronaxie neuromusculaire et des caractères physico-chimiques du plasma (Annales de Médecine 1925, t. XVII, p. 561).
- SAINTON et MILLOT. — Les lésions osseuses et parathyroïdiennes dans la maladie de Recklinghausen. (Annales d'anatomie pathologique, 1931, t. VIII, p. 70).
- SAINTON. — Les parathyroïdes. (Leçon inédite, faite à l'Hôtel-Dieu le 18 janvier 1931).
- SCHLAGENHAUFER. — (W. Kl. Wochensch., 9 déc. 1915).
- SICARD et CHAUVÉAU. — De l'ostéite fibro-géodique type Recklinghausen. (Soc. méd. des Hôp. de Paris, 13 mars 1925).
- SNAPPER. — E. K. Tumor bei Recklinghausen's Ostitis fibrosa. (Kl. Wochensch., 14 juin 1930).
- STENHOLM. — Pathol. anat. Studien ueber Osteodystrophia fibrosa. (Upsala, 1924).

- TAVERNIER. — Ostéite fibreuse généralisée. (Lyon Chir., t. XXVIII, mars 1926).
- URBAIN. — Etude sur l'hyperfonctionnement des parathyroïdes. (Thèse, Paris 1931).
- WELLBROCK. — The occurrence of accessory parathyroid glands. (Journ. of the Am. Med. Assoc. 1^{er} juin 1929).
- WENDEL. — Zur ostitis fibrosa generalisata. (Deutsche Zeitsch. f. chir. 1930, t. CCXXVII, p. 551).
- WILDER. — Hyperparathyroidism. (Endocrinology, mai-juin 1929).
- YVERNAUT et MONTEL. — Un cas d'ostéite généralisée à géodes du type Recklinghausen. (Journ. de radiol. et d'électrol., t. X, mars 1926).
-

TABLE DES MATIÈRES

Avant-propos	13
Observations	19
Coexistence de lésions pagétiques et fibro-géodiques	45
Parathyroïde et maladie osseuse de Recklinghausen	49
Résultats de la parathyroïdectomie	57
Importance de la chronaxie. Le test de la chronaxie dans l'hyperparathyroïdie	69
Conclusions	71
Bibliographie	73

Impr. " Les Presses Modernes ", 45, rue de Maubeuge, Paris
Ateliers de Reims (Marne).
